

Cardiomiopatía hipertrófica. Aspectos evolutivos

JORGE F. GARCIA
RICARDO CORTES
ROBERTO J. MADOERY
EDUARDO MOREYRA
LUIS M. AMUCHASTEGUI
LUIS ARMANDO
LUIS ALDAY

Departamento de Cardiología,
Hospital Privado, Córdoba.
Departamento de Cardiología,
Sanatorio Allende, Córdoba.

Recibido para su publicación: 8/1982
Aceptado: 2/1983

Se estudiaron aspectos evolutivos de la CMH en 55 enfermos, 31 mujeres (56%) y 24 hombres (44%) con edades extremas de 10 y 83 años y promedio de 56,6 años. Se efectuó seguimiento durante un lapso promedio de 7,5 años. El diagnóstico de CMH se estableció por cateterismo cardíaco y angiocardiógrafa en 30 pacientes (55%) y por ecocardiografía en modo M en 25 (45%). La evolución fue favorable en 34 pacientes (61%) y desfavorable en 21 (39%). La sobrevivida estimada de estos pacientes fue similar a la de la población general de Córdoba de edades comparables. La presencia o ausencia de obstrucción en el tracto de salida ventricular izquierdo, la edad de comienzo de los síntomas y el grado de incapacidad en el momento del diagnóstico no determinaron modalidades evolutivas distintas en esta serie. Se produjeron 8 fallecimientos (14%), de los cuales 4 (50%) fueron consecuencia de insuficiencia cardíaca; 3 (37%) se produjeron súbitamente y 1 paciente murió después de padecer embolismo cerebral durante una crisis de fibrilación auricular. Es posible que la mayor incidencia de insuficiencia cardíaca congestiva como causa de muerte se deba al promedio de edad relativamente elevado de los pacientes de esta serie. No se intentó evaluar la influencia del tratamiento sobre la evolución de la CMH por falta de un grupo control.

La cardiomiopatía hipertrófica (CMH) ha sido diagnosticada con mayor frecuencia en pacientes de edades comprendidas entre la segunda y la cuarta décadas de la vida.^{1,2} Sin embargo, también ocurre en ancianos y recién nacidos.^{3,4} En los primeros, el diagnóstico a menudo se ve dificultado por la coexistencia con enfermedades propias de la edad, tales como la cardiopatía isquémica y la hipertensión arterial, mientras en los neonatos el cuadro clínico de la CMH se confunde con el de una variedad de cardiopatías congénitas o con el de insuficiencia cardíaca de etiología oscura.⁴

En general se ha considerado que la evolución de la CMH es progresiva y que la forma de fallecimiento más común en estos pacientes es la muerte súbita.⁵⁻⁷

El motivo de esta comunicación es relatar nuestra experiencia sobre 55 pacientes con CMH, con (CMHO) o sin obstrucción en el tracto de salida del ventrículo izquierdo (CMHNO), referida a aspectos evolutivos de la enfermedad.

MATERIAL Y METODO

Fue seleccionado un grupo de 55 pacientes entre un total de 148, diag-

Dirección postal:
Departamento de Cardiología
Hospital Privado
Avenida Naciones Unidas 346
Barrio Parque Vélez Sársfield
(5016) Córdoba
Argentina

nosticados en los Servicios de Cardiología del Hospital Privado y del Sanatorio Allende de Córdoba en el lapso comprendido entre 1968 y 1981, sobre la base de poseer documentación clínica y evolución completas.

Hubo 31 mujeres (56%) y 24 hombres (44%) con rango de edades entre 10 y 83 años (promedio 56,6 años). El promedio de seguimiento fue de 7,5 años.

Se realizó el diagnóstico angiográfico y hemodinámico de CMHNO cuando el ventrículo izquierdo tenía volumen normal o reducido con paredes marcadamente hipertrofiadas, y no había gradiente subvalvular aórtico dinámico, ni etiología identificable capaz de explicar la gran hipertrofia ventricular. Las mismas características angiográficas asociadas a obstrucción dinámica del tracto de salida del ventrículo izquierdo fueron diagnósticos de CMHO.

Desde el punto de vista ecocardiográfico en modo M, se consideró que había CMHNO cuando existía hipertrofia asimétrica del tabique (HAT = espesor del tabique/espesor de la pared posterior del ventrículo izquierdo $> 1,3$).

Cuando además de este hallazgo se detectó movimiento anterior sistólico de la válvula mitral (MAS) se consideró como CMHO.

De acuerdo con estos criterios el diagnóstico se efectuó por medio de estudio hemodinámico y angiográfico en 30 casos (55%) y por ecocardiografía en modo M en 25 (45%).

De acuerdo con la clase funcional según la New York Heart Association, se consideró que la evolución fue favorable si el cuadro clínico se mantuvo estable en clases funcionales I y II, o si mejoró una clase funcional. La permanencia en clases funcionales III o IV, el pasaje a una clase superior o la muerte constituyeron evolución desfavorable.

De acuerdo con la presencia o ausencia de obstrucción intraventricular izquierda, hubo 44 pacientes con CMHO (80%) y 11 (20%) con CMHNO.

También se reunió a los pacientes de acuerdo con la edad del comienzo de los síntomas: hubo 35 (63%) que iniciaron su etapa sintomática después de los 50 años y 20 (37%) que lo hicieron antes de esa edad. El promedio de edad para los primeros fue de 65 años y para

los últimos de 37 años. El límite de 50 años para establecer esta división fue elegido en forma arbitraria.

La clase funcional en que se encontraban los enfermos se estableció en el momento de hacerse el diagnóstico y de acuerdo con ese parámetro se los agrupó en clases I y II: 27 pacientes (49%) y clases III y IV: 28 pacientes (51%). Se analizó la evolución de los pacientes en conjunto y se trató de establecer la influencia de la existencia de obstrucción intraventricular izquierda, de la edad de comienzo de los síntomas y del grado de incapacidad funcional en el momento de establecerse el diagnóstico sobre el curso de la enfermedad.

Finalmente se efectuó el cálculo de sobrevivencia de los pacientes según la técnica descrita por Merrel y Shulman⁸ y se la comparó con la de la población general de Córdoba de edades similares, según el censo de 1970. Para el análisis estadístico se aplicó el test de la t de Student.

Todos los pacientes habían sido tratados con dosis variables de bloqueantes adrenérgicos beta desde el momento en que se estableció el diagnóstico. Aquellos que presentaron también hipertensión arterial fueron medicados con la combinación de bloqueantes beta y diuréticos.

RESULTADOS

Del total de 55 pacientes, 34 (61%) evolucionaron favorablemente y 21 (39%) desfavorablemente. Hubo 8 fallecimientos (14%) relacionados con la enfermedad cardíaca. De ellos, 4 pacientes (50%) murieron en insuficiencia cardíaca congestiva, 3 (37%) en forma súbita y 1 (13%) por embolismo cerebral.

De los 44 pacientes con CMHO, 26 (59%) evolucionaron favorablemente y 18 (41%) lo hicieron en forma desfavorable.

De los 11 casos con CMHNO, 8 (72%) tuvieron un curso favorable y 3 (28%) lo tuvieron desfavorable. Las diferencias entre ambos subgrupos no fueron significativas.

Entre los 35 pacientes que comenzaron sus síntomas después de los 50 años, evolucionó en forma favorable el 62% de los casos (22 pacientes) y desfavorable el 38% (13 pacientes). De los 20 enfermos con síntomas iniciales antes de los 50 años, 12 tuvieron evolución favorable

(60%) y 8 evolucionaron desfavorablemente (40%). En la comparación de ambos subgrupos las diferencias tampoco fueron significativas.

De los 27 pacientes que se encontraban en clases I y II en el momento del diagnóstico, 17 (62%) evolucionaron bien y 10 (38%) lo hicieron desfavorablemente.

Del grupo de 28 pacientes en clases III y IV en el momento de diagnosticarse la enfermedad, 17 (60%) evolucionaron favorablemente y 11 (40%) desfavorablemente. Las diferencias no fueron significativas.

La sobrevida estimada para los pacientes con CMHO fue del 94,6% a los 5 años y del 79,9% a los 10 años del comienzo de los síntomas. Para los pacientes con CMHNO se obtuvo un valor de 75% para los 5 y 10 años. Las diferencias no fueron significativas (Fig. 1).

Los pacientes que comenzaron su sintomatología después de los 50 años tuvieron una sobrevida del 86,9% a los 5 y 10 años desde el comienzo de sus síntomas. La población general de Córdoba, de edad similar, mostró valores de 76,7% y 67,6% respectivamente. Esas diferencias no alcanzaron nivel de significación.

Para los pacientes con sintomatología de comienzo anterior a la edad de 50 años, la sobrevida a los 5 y 10 años fue de 100% y 79% respectivamente. La sobrevida de la población general de edad similar fue de 98,5% y 96,2%. Estas diferencias no llegaron a ser significativas (Fig. 2).

DISCUSION

La edad de aparición de los síntomas en los pacientes con CMH parece tener importancia en la evolución de la enfermedad. En un estudio reciente lo único que diferenció a los pacientes que fallecieron de los sobrevivientes fue la edad del comienzo de los síntomas: 15 años de promedio para los que murieron y 25 años para los que sobrevivieron.⁹

Los pacientes menores de 14 años, con historia familiar de CMH y muerte súbita tienen mal pronóstico. En una serie numerosa este subgrupo tuvo una mortalidad anual del 5,9%. Esta cifra descendió a la mitad en pacientes de mayor edad.⁶ Por otra parte, los pacientes de edad más avanzada suelen ser los que inicialmente

están más incapacitados por sus síntomas.¹⁰

En nuestra serie de 55 pacientes, los que iniciaron sus síntomas antes de los 50 años tuvieron una evolución similar a los pacientes con síntomas de aparición más tardía. Es posible sugerir que el grupo de pacientes más jóvenes, con promedio de edad de 37 años, ya había pasado el período más riesgoso en la evolución de la CMH y que la división, arbitrariamente fijada en los 50 años, no separó poblaciones diferentes.

El predominio del sexo femenino sobre el masculino (34/21) en esta serie es similar al hallado en otras publicaciones referidas a pacientes de edad madura y avanzada.^{11,12} Parecería que los hombres con CMH murieron en su mayoría antes de los 65 años.¹³

En general, los autores que estudiaron la evolución de la CMH han preferido excluir a los portadores de CMHNO por temor a que esta denominación abarque entidades heterogéneas.¹⁴ En nuestra experiencia la evolución de ambas formas de CMH fue similar.

De los 11 pacientes con CMHNO, 8 eran hipertensos y en ninguno se efectuaron investigaciones genéticas ni biopsia septal, de manera que se podría afirmar que fueron ejemplos de cardiopatía hipertensiva; sin embargo tienen a favor de CMH el grosor del tabique. En los hipertensos no suele ser tan hipertrófico como los encontrados en nuestra serie, todos superiores a 1,5 cm, midiendo el más grueso 3,2 cm. En una serie reciente de hipertensos con hipertrofia ventricular izquierda estudiados ecocardiográficamente, el espesor del tabique osciló entre 1,3 y 1,8 cm.¹⁵

El grado de incapacidad funcional en el momento del diagnóstico tampoco permitió separar poblaciones de distinto riesgo. Los pacientes en clases I y II se comportaron de una manera indistinguible de los que inicialmente se encontraban en clases III y IV. En una experiencia de 126 casos, los enfermos en clase I tuvieron un curso más estable que aquellos que presentaban un grado mayor de incapacidad.¹⁰

En el conjunto de los 55 pacientes la evolución fue favorable en el 61% y desfavorable en el 39%. Este hallazgo coincide con los resultados de Shah y colaboradores, quienes encontra-

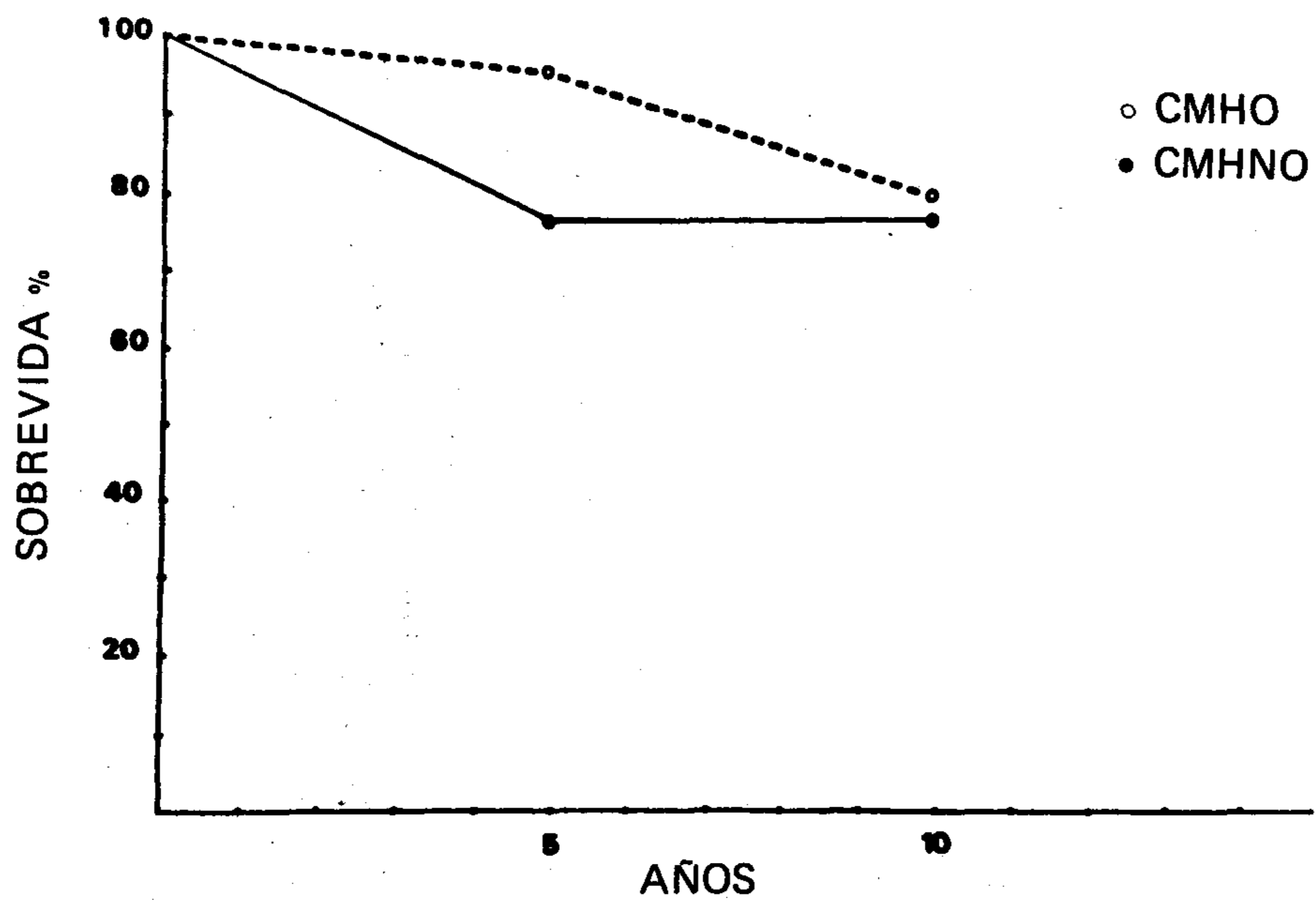


Fig. 1. Sobrevida de pacientes con cardiomiopatía obstructiva y no obstructiva.

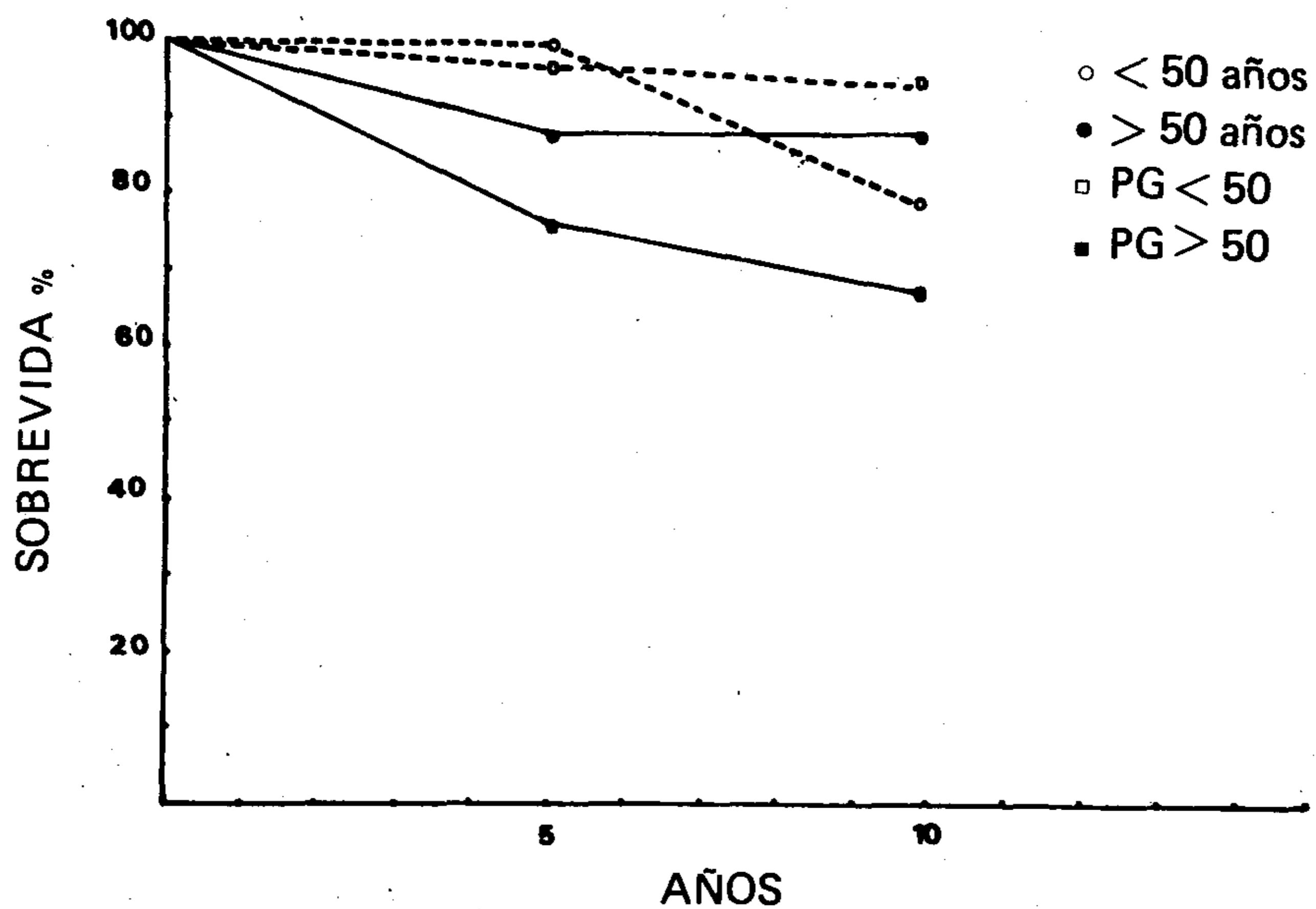


Fig. 2. Sobrevida de pacientes con cardiomiopatía cuyos síntomas comenzaron antes y después de los 50 años comparándolos con la población general de Córdoba.

ron en su estudio cooperativo que los pacientes que no murieron súbitamente o durante el tratamiento quirúrgico de la obstrucción, tuvieron, en su mayoría, una evolución caracterizada por la estabilidad o la mejoría clínica.¹⁴

Fue interesante comprobar que los pacientes con CMH incluidos en nuestra comunicación tuvieron una sobrevida estimada similar a la de individuos de la población general de Córdoba de edades semejantes. Este hallazgo no concuerda con otras experiencias que han descrito a la CMH como una enfermedad inevitablemente progresiva.⁵ Es necesario tener en cuenta que en la población general se incluyen accidentes, enfermedad coronaria, neoplasias, etc. Además, el grupo de pacientes más jóvenes mostró a los 10 años marcada tendencia a una menor sobrevida, si bien la diferencia no alcanzó significación estadística.

En las series más grandes de enfermos con CMH se ha podido establecer que la causa más frecuente de fallecimiento es la muerte súbita.^{6,9,10} En publicaciones referidas a CMH en pacientes de edad avanzada, se ha descrito con mayor frecuencia la concurrencia de insuficiencia cardíaca congestiva y la muerte como consecuencia de la misma.¹⁶ En nuestra serie el 50% de los fallecimientos fueron debidos a insuficiencia cardíaca congestiva y el 37% ocurrió en forma súbita. Hubo una muerte producida por embolismo cerebral ocurrida en un paciente con fibrilación auricular recurrente. Es posible que la mayor incidencia de insuficiencia cardíaca congestiva como causa de muerte en nuestra serie, sea debida al predominio de enfermos de edad mayor que la habitualmente encontrada en pacientes de las grandes series publicadas.

No se intentó delinear la influencia del tratamiento médico en la evolución de estos enfermos, ya que no contamos con un grupo control.

En conclusión: la mayoría de los pacientes con CMH tuvieron una evolución favorable. La sobrevida estimada de estos pacientes fue similar a la de la población general de Córdoba de la misma edad. No hubo diferencias entre la evolución de pacientes con CMHO y CMHNO. La edad del comienzo de los síntomas y la incapacidad funcional en el momento del diagnósti-

co no fueron factores determinantes de modalidades evolutivas diferentes en nuestros enfermos. La causa más frecuente de fallecimiento en estos pacientes fue la insuficiencia cardíaca congestiva seguida por la muerte súbita.

HYPERTROPHIC CARDIOMYOPATHY. CLINICAL EVOLUTION

Fifty five patients with hypertrophic cardiomyopathy were studied in order to evaluate their evolution. There were 31 women (56%) and 24 men (44%) with ages ranging from 10-83 years and an average of 56.6 years. The follow-up period extended for an average of 7.5 years. The diagnosis was established by hemodynamic and angiographic studies in 30 (55%) and by M mode echocardiography in the remaining 25 (45%). Thirty four patients (61%) evolved favorably while 21 (39%) did not do well. The estimated survival curve of these patients was similar to that of the same age general population of Cordoba. The presence or absence of left ventricular outflow obstruction, the age of the patients when symptoms started and the functional capacity when the diagnosis was made did not influence the pattern of evolution of the group. There were 8 (14%) cardiac related deaths during the follow-up period: 4 (50%) were consequence of congestive heart failure, 3 (37%) occurred suddenly and 1 patient died following a cerebral embolism during an episode of paroxysmal atrial fibrillation. It seems that the high incidence of congestive heart failure as cause of death in this experience could be related to the relatively advanced average age of the patients. No attempt was made to evaluate the effects of treatment on evolution since a control group was not available.

BIBLIOGRAFIA

1. Teare D: Asymmetrical hypertrophy of the heart in young adults. *Br Heart J* 20: 1, 1958.
2. Braunwald E, Lambrew CT, Rockoff SD et al: Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. A description of the disease based upon an analysis of 64 patients. *Circulation* 29-30 (Suppl 4): 3, 1964.
3. Alday LE, Moreyra E, Amuchástegui LM et al: Recognizing and treating muscular subaortic stenosis. *Geriatrics* 28: 74, 1973.
4. Maron BJ, Tajik AJ, Rutenberg HD et al: Hypertrophic

- cardiomyopathy in infants: Clinical features and natural history. *Circulation* 65: 7, 1982.
5. Adelman AG, Wigle ED, Ranganathan N et al: The clinical cause in muscular subaortic stenosis. A retrospective and prospective study of 60 hemodynamically proved cases. *Ann Int Med* 77: 515, 1972.
 6. Mc Kenna W, Deanfield J, Faruqi A et al: Prognosis in hypertrophic cardiomyopathy: role of age and clinical electrocardiographic and hemodynamic features. *Am J Cardiol* 47: 532, 1981.
 7. Maron BJ, Henry W, Clark CE et al: Asymmetric septal hypertrophy in childhood. *Circulation* 53: 9, 1976.
 8. Merrel M, Shulman L: Determination of prognosis in chronic disease illustrated by systemic lupus erythematosus. *J Chron Dis* 1: 12, 1955.
 9. Hananía G, Marino JP, Magnier S et al: Evolution spontanée des myocardiopathies obstructives. *Arch Mal Coeur* 69: 1023, 1976.
 10. Frank S, Braunwald E: Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. Clinical analysis of 126 patients with emphasis in the natural history. *Circulation* 37: 759, 1968.
 11. Raynaud R, Morand PhL, Brochier M et al: Cardiomyopathie obstructive chez les sujets âgés. *Arch Mal Coeur* 63: 1247, 1970.
 12. Hamby RI, Antablian A: Hypertrophic subaortic stenosis is not rare in the eighth decade. *Geriatrics* 31: 71, 1976.
 13. Koch JP, Maron BJ, Epstein SE et al: Results of operation for obstructive hypertrophic cardiomyopathy in the elderly. Septal myotomy and myectomy in 20 patients 65 year of age or older. *Am J Cardiol* 46: 963, 1980.
 14. Shah P, Adelman A, Wigle ED et al: The natural (and unnatural) history of hypertrophic obstructive cardiomyopathy. A multicentric study. *Circ Res* 35 (Suppl II): 179, 1974.
 15. Cohen A, Hagan AD, Watkins J, Mitas J, Schwartzman M, Mozzoleni A, Cohen IM, Warren SE, Vieweg WVR: Clinical correlates in hypertensive patients with left ventricular hypertrophy diagnosed with echocardiography. *Am J Cardiol* 47: 335, 1981.
 16. Penther Ph, Cousteau JP, Gay J et al: Quelques aspects particuliers de la cardiomyopathie obstructive des sujets de plus de cinquante-cinq ans. *Arch Mal Coeur* 63: 1230, 1970.